

· 短篇报道 ·

胰母细胞瘤1例

刘玉建^{1,*} 吕敏丽¹ 仲建全¹ 万丹²

1.四川自贡市第一人民医院放射科(四川 自贡 643000)

2.四川自贡市第一人民医院病理科(四川 自贡 643000)

【关键词】计算机断层扫描; 胰母细胞瘤

【中图分类号】R73

【文献标识码】A

DOI:10.3969/j.issn.1009-3257.2023.04.066

Pancreatoblastoma: Case Report

LIU Yu-jian^{1,*}, LV Min-li¹, ZHONG Jian-quan¹, WAN Dan².

Department of Radiology, Sichuan Zigong First People's Hospital, Zigong 643000, Sichuan Province, China

Department of Pathology, Sichuan Zigong First People's Hospital, Zigong 643000, Sichuan Province, China

Keywords: Computed Tomography; Pancreatoblastoma

1 病例资料

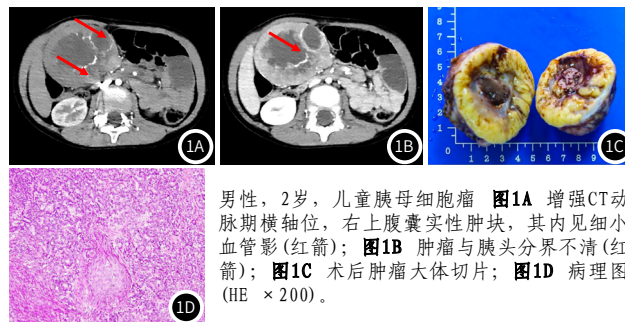
患儿男, 2岁, 体检发现上腹部肿块1月入院, 无畏寒、发热、腹痛、腹胀等症状, 足月剖腹产, 父母及家族成员身体健康; 体重无明显下降。血常规、肝功未见异常。AFP: 140ng/ml(参考值: 0-6.65 ng/ml)、人附睾分泌蛋白4(HE4): 76.6pmol/L(参考值0-60.5 pmol/L)、神经元特异性烯醇化(NSE): 38.8ng/ml(参考值: 0-18 ng/ml), CA125、CA199、CEA、CA50未见异常。彩超提示上腹部见大小约7.3×5.9×5.9 cm的欠均质等回声肿物, 边界清, 形态规则, 与肝脏分界清楚, 与胰头分界不清, 其内见不规则液性暗区及点状强回声, CDFI: 其内及周边可见丰富血流信号。行腹部CT增强扫描示: 肝脏下方见巨大肿块影, 约6.6×5.7×7.0cm, 边界清楚, 其内可见多发囊变, 增强扫描实性部分动脉期55HU, 静脉期107HU, 可见明显增强之血管影(图1A), 病灶与相邻胰头分界不清(图1B)。完善术前常规检查行腹部肿块切除术, 术中见: 肿瘤位于右上腹肝脏、胰腺、幽门、十二指肠、横结肠之间, 大小约7×6cm, 血供丰富, 质地韧, 与胰头边界不清, 肿瘤表面与网膜粘连, 完整切除肿瘤送病检。病理: 外观呈棕色至红色, 光滑, 切片由含有中央坏死物质的实性、椭圆形和囊性间隙组成(图1C)。光镜下可见实体、腺泡、腺体及未分化结构, 局部坏死, 鳞状细胞巢散在肿瘤腺体内(图1D)。考虑: 胰母细胞瘤(pancreatoblastoma, PB)。

2 讨论

Becker于1957年首次报道儿童PB, 被称为婴儿胰腺癌。1977年, Horie等发现PB的组织学与妊娠第8周正常胚胎胰腺小叶相似, 命名为胰母细胞瘤^[1]。PB好发于10岁以内男孩, 病理上多为孤立性实性肿块, 有包膜, 其内见坏死及出血, 少见钙化, 部分呈囊状改变; 光镜下可见肿瘤富于细胞, 具有腺泡样分化或特征性鳞状细胞瘤巢。临床表现无特异性, 早期常无症状, 多在体检时偶然发现, 或因肿瘤压迫引起胆道梗阻, 黄疸就诊。实验室检查约1/5患者表现为血清AFP升高^[1]。PB生物学特性容易局部浸润临近脏器与组织, 据报道, PB术后5年生存率与肿瘤的部位、大小、分期无关, 而与手术是否能完整切除相关, 影像学检查尤其是多平面重组技术能充分显示肿瘤特征、与临近器官的关系, 对于术前评估起着至关重要的作用^[1-2]。本例患儿因体检偶然发现腹部肿块, 增强CT显示肝脏下方肿块, 密度不均匀, 其内可见无强化囊变区及明显强化实性部分, 明显强化血管影, 肿块未见钙化, 边缘见包膜, 与相邻胰头局部分界不清。完整切除肿瘤后, 没有进行化疗等相关抗肿瘤治疗, 2年后复查CT未见肿瘤复发与转移。结合国内外文献,

儿童PB影像学表现为: 腹部孤立性较大肿块, 其内多见坏死、囊变, 部分患者可见散在钙化, 增强扫描实性部分明显强化, 肿块内部及边缘可见小血管影, 容易侵犯胆道、周围血管及淋巴结, 肝脏、肺、后纵隔是常见的转移部位^[3-6]。

鉴别诊断: 1.先天性胆总管囊肿, CT扫描呈低密度, 其内无分隔并与胆总管相通可与之鉴别; 2.实性假乳头状瘤, 多见于青春期的女孩, 临床症状不典型, 血清AFP正常, 肿瘤位于胰头部也不易引起黄疸, 影像学表现可见囊内乳头状结节, 无侵犯周围组织表现; 3.神经母细胞瘤, 一般沿交感神经链生长, 易侵入椎管, 淋巴结转移多见^[7-10]。



男性, 2岁, 儿童胰母细胞瘤 图1A 增强CT动脉期横轴位, 右上腹囊实性肿块, 其内见细小血管影(红箭); 图1B 肿瘤与胰头分界不清(红箭); 图1C 术后肿瘤大体切片; 图1D 病理图(HE ×200)。

参考文献

- [1] 阳朝霞, 杨宾, 季敏, 等. 儿童胰母细胞瘤的CT和MRI特点[J]. 放射学实践, 2019, 34(2): 197-202.
- [2] Shet N S, Cole B L, Iyer R S. Imaging of pediatric pancreatic neoplasms with radiologic-histopathologic correlation[J]. AJR Am J Roentgenol, 2014 Jun; 202(6): 1337-1348.
- [3] 邹继珍, 蔡玲玲, 肖萍, 等. 儿童胰腺实性-假乳头状瘤的临床病理分析[J]. 中国小儿血液与肿瘤杂志, 2018, 23(6): 301-306.
- [4] Lee Y J, Hah J O. Long-term survival of pancreatoblastoma in children[J]. J Pediatr Hematol Oncol, 2007 Dec; 29(12): 845-847.
- [5] 杨梅, 袁新宇, 孙雪峰, 等. 儿童胰母细胞瘤的B超与CT表现分析[J]. 中华放射学杂志, 2018, 52(9): 692-695.
- [6] 张晴, 刘星君, 韩春莹. 多层螺旋CT对胰腺神经内分泌良、恶性肿瘤的鉴别诊断价值[J]. 中国CT和MRI杂志, 2022, 20(3): 99-101.
- [7] 刘洋, 徐红卫, 董志辉. 多层螺旋CT与MR显像对胰腺肿块患者诊断价值的比较[J]. 中国CT和MRI杂志, 2019, 17(3): 94-97.
- [8] 韩建宇, 黄一晋, 秦红, 等. 伴肝转移的胰母细胞瘤临床特点及治疗结果[J]. 中华转移性肿瘤杂志, 2021, 04(4): 287-291.
- [9] Z. X. Yang, Y. Gong, M. Ji, 等. CT和MRI鉴别诊断儿童胰母细胞瘤与实性假乳头状瘤[J]. 国际医学放射学杂志, 2021, 44(3): 370-371.
- [10] 蔡宇梦, 韩序, 朱娜, 等. 成人胰母细胞瘤伴肝转移一例并文献复习[J]. 中华胰腺病杂志, 2020, 20(4): 300-304.

(收稿日期: 2022-03-14)

(校对编辑: 谢诗婷)

【第一作者】刘玉建, 男, 副主任医师, 主要研究方向: 中枢腹部影像诊断。E-mail: 782175536@qq.com

【通讯作者】刘玉建